Universitäts-Hautklinik der Charité zu Berlin.

Ein Beitrag zur Lehre einiger seltener Erbkrankheiten der Hautdecke.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde einer Hohen Medizinischen Fakultät der Friedrich Wilhelms-Universität zu Berlin.

Vorgelegt von

WILL HÄRIG

Zahnarzt

aus Braunfels, Kreis Wetzlar.

Tag der Promotion: 6. Dezember 1935.

510

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Dekan: Professor Dr. Magnus.
Referent: Professor Dr. Gottron.
Korreferent: Professor Dr. Frieboes.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern gewidmet!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550816_0049

Die Probleme der Vererbungsbiologie, deren Lösung ein in individualistischer Weltanschauung befangenes Zeitalter nicht als dringlich ansah, sind unter dem Einfluß staatlicher Politik, die eine geistige und körperliche Aufartung des deutschen Volkes als eine seiner vornehmlichsten Aufgaben und Ziele ansieht, auch wieder in das engere Blickfeld wissenschaftlicher Forschung gerückt worden. Zwar hat es neben der seit Jahrzehnten rein wissenschaftlich betriebenen Erbforschung nicht an Verfechtern rassehygienischer Gedanken gefehlt, welche die Dringlichkeit der erbbiologischen Frage in Erkenntnis ihrer weittragenden Bedeutung für die Erhaltung und Steigerung der Volksgesundheit betonte, und die Forderung nach staatlichen Maßnahmen auf dem Gebiete der Eugenik erhob. Mit Recht erinnert Gottron[1]) an Johann Orth, den damaligen Berliner pathologischen Anatom, der solche Anregungen und Forderungen in einer Schrift aus dem Jahre 1904 niederlegte. Zweifellos ist sie aber erst dank des Durchbruchs der nationalsozialistischen Idee zu einem richtunggebenden Bestandteil allgemeinen Denkens und Fühlens geworden. Damit sind auch der dermatologischen Forschung neue Ziele gesetzt, deren Richtung durch den Grundgedanken der staatlichen rassehygienischen Maßnahmen, insbesondere durch das Gesetz zur Bekämpfung erbkranken Nachwuchses vom 14. Juli 1933 näher gekennzeichnet ist. In Verfolg dieser gesetzlichen Bestrebungen ist mir von Prof. Gottron die Aufgabe gestellt worden, einige Hauterkrankungen auch unter erbbiologischem Gesichtswinkel zu behandeln.

Gegenstand vorliegender Arbeit soll eine zusammenfassende Besprechung folgender an der Berliner Universitäts-Hautklinik in den Jahren 1920—35 beobachteten Krankheitsbilder darstellen:

1. Adenoma sebaceum (oder multiple, symmetrische Gesichtsnaevi)
2. Syringome (oder Lymphangioma tuberosum multiplex)
3. Spieglersche Tumoren (oder Cylindrome)
4. Epithelioma adenoides cysticum.

Die zuerst von Pringle 1890 unter dem Namen Adenoma sebaceum beschriebene Hauterkrankung rechnete früher, was auch in der Bezeichnung des Entdeckers zum Ausdruck kommt, zu den gutartigen Geschwülsten vom Bau der Talgdrüsen. Diese Einreihung hat aber den histologischen Nachprüfungen nicht standhalten können[2]), da man feststellte, daß in vielen Fällen hyperplastische Talgdrüsen, oder gar diese selbst, nicht vorhanden waren. Die heutige wohl herrschende Meinung zählt das Adenoma sebaceum zu der Gruppe der Naevi im weitesten Sinne[3]). Man sieht demnach in dieser Erkrankung eine keimplasmatisch bedingte Veränderung der

Haut, die infolge einer Entwicklungsstörung in Ueberschußbildung wie auch in Hemmungsbildung zum Ausdruck kommen kann. So zeigt das histologische Bild beim Adenoma sebaceum auf der einen Seite zusammen mit vermehrtem Bindegewebe sowohl die Talgdrüsen wie auch die Haarfollikel vermehrt und vergrößert, auf der anderen Seite vermindert oder auch gänzlich fehlend, abgesehen von der seltener beobachteten fettigen Degeneration der Talgdrüsenzellen selbst. Man hat des weiteren neben einer zuweilen beobachteten Veränderung im Bau der Schweißdrüsen (Hypertrophie und Hyperplasie) auch solche an den Gefäßen, sowie Hypermigmentation beobachtet. Diese, nur selten einzeln, vielmehr meistens in allen möglichen Verquickungen auftretenden Erscheinungen, die — kurz gesagt — durch ein „abnormes Mischungsverhältnis der Gewebe bezw. der Gewebe und Organe der Haut" gekennzeichnet sind[4]), berechtigen zu der Annahme, daß es sich bei den, das Krankheitsbild des Adenoma sebaceum kennzeichnenden Hautveränderungen um Hamartome im Sinne E. Albrechts handelt. Es erscheint demnach unter Zugrundelegung dieser Erkenntnis angebracht, fortan besser von Morbus Pringle oder auch multiplen symmetrischen Gesichtsnaevi zu sprechen[5]).

Die Durchsicht der an der Berliner Universitäts-Hautklinik der Charité in den Jahren 1920—35 beobachteten Fälle ergibt unter vergleichender Heranziehung der einschlägigen Literatur folgendes Bild: Die stets ohne Beschwerden für den Befallenen verlaufende Pringle-Krankheit tritt gewöhnlich in Erscheinung in Gestalt zahlreicher, bald zerstreut, bald aneinander gerückt liegender, aber nie konfluierender Knötchen von halbkuglig oder mehr abgeflachter Form und prall elastischer Konsistenz, deren Ausdehnung zwischen stecknadelspitz- bis Kleinerbsengröße schwankt. Je nach ihrem Gefäßreichtum zeigen die Knötchen weiß-gelbliche bis gelblich-rote, bezw. rötlich-braune bis dunkelrote Farbe. Auf der Oberfläche werden zuweilen punktförmige gelbliche Einlagerungen, hervorgerufen durch vergrößerte Talgdrüsen, seltener erweiterte Talgdrüsenausführungsgänge sichtbar.

Lokalisiert sind die Knötchen weitaus am meisten im Gesicht und zwar in vollkommen symmetrischer Anordnung. Der Häufigkeit des Auftretens nach sind hier die Nasenflügel, die seitlichen Nasenpartien und angrenzenden Wangenteile und Nasolabialfalten bevorzugt vor Lippen, Kinn, Augenlidern und Stirn. Wesentlich vereinzelter sind die Fälle, in denen man den Morbus Pringle außerhalb des Gesichtes antrifft, wie auch die assymmetrische Anordnung der Knötchen eine Erscheinung ist, die nur außerordentlich selten zur Beobachtung gelangt. Das zeitliche Auftreten der Dermatose wird von den meisten Autoren in die früheste Kindheit verlegt — eine Tatsache, welche die Auffassung vom Naevuscharakter des Morbus Pringle nicht erschüttern kann, seitdem die Forschungen ergeben haben, daß ein Naevus auch in späteren Jahren der Entwicklung manifest werden kann, — doch finden sich des öfteren Angaben über eine Vermehrung der Knötchen während der Pubertätszeit. Sehr selten sind hingegen wiederum, neben Fällen von spontaner Rückbildung, die Mitteilungen über das erste Auftreten der Krank-

heit in höherem Alter. Was letztlich die anteilsmäßige Beteiligung der Geschlechter angeht, so ist das Vorkommen der Pringle-Krankheit annähernd gleichmäßig auf beide verteilt.

Das eben geschilderte Krankheitsbild wäre bei seiner durchweg ohne subjektive Symptome verlaufenden Gutartigkeit und seiner für den Befallenen nur geringgradigen Entstellung an sich von untergeordneter Bedeutung, wenn es nicht als häufige Begleiterscheinung einer schweren mit Geschwülsten im Gehirn einhergehenden Erkrankung aufträte. Seine eigentliche Bedeutung liegt auf diagnostischem Gebiet: das Vorhandensein eines Morbus Pringle ist nämlich wichtig zur Sicherung der Diagnose der tuberösen Hirnsklerose, einer angeborenen Erkrankung, die unter dem Erscheinungsbilde von Entwicklungshemmungen der geistigen Funktionen, von Epilepsien allgemeiner oder örtlich begrenzter Verbreitung, Paresen und Lähmungen usw. auftritt, Symptome, die — zumal im Falle einer nur mangelhaften Ausprägung — leicht zu diagnostischen Schwierigkeiten, wenn nicht gar Verwechslungen gegenüber den klinisch verwandten Erscheinungen der Idiotie und genuinen Epilepsie Anlaß geben. Die Schwierigkeiten in der Abgrenzung dieser beiden Krankheiten kann man nach Vogt[6]) aus dem Wege räumen, und das Vorhandensein einer tuberösen Hirnsklerose als gegeben ansehen, wenn gleichzeitig mit ihren genannten Symptomen ein Morbus Pringle vorhanden ist.

Kaposi und Biesiadecki beschrieben 1872 unter der Bezeichnung Lymphangioma tuberosum multiplex ein Krankheitsbild, das lange Zeit hindurch hinsichtlich seiner Abstammung von den Geweben der Haut lebhaft umstritten war. Man leitete diese, heute Syringome genannten, Hautveränderungen, die ebenfalls den gutartigen Geschwülsten zuzurechnen sind, anfänglich vom Bindegewebe her, und sah in ihnen dementsprechend eine Neubildung aus den Lymphgefäßen der Cutis[7]) oder faßte sie als Wucherung des Blutgefäßendothels auf[8]). Von Darier wurde dann 1887 der Nachweis des epithelialen Ursprungs der Syringome, dem die überwiegende Anzahl der Dermatologen heute folgt, geführt. Ueber diese grundsätzlich übereinstimmende Anerkennung des epithelialen Ursprungs der Syringome hinaus sind die Meinungen jedoch verschieden, ob diese Erkrankung ihren Ausgang von den schon zu völliger Reife entwickelten Schweißdrüsen selbst nimmt, oder ob man sie als Wucherungen verlagerter embryonaler Schweißdrüsenkeime anzusehen hat. Wenngleich auch die letztere Auffassung immer mehr an Raum gewinnt, so bleibt die Ermittlung der näheren Histogenese noch ungeklärt, d. h. die Frage, welche der embryonalen Epithelzellen es nun letzten Endes sind, die man für die Entstehung der Syringome verantwortlich zu machen hat. Es würde außerhalb des Rahmens dieser Arbeit liegen, den auf die Klärung der eben geschilderten Streitfragen gerichteten Deutungsversuchen im einzelnen nachzugehen. Eine Darstellung erfordert nur die Hypothese von Kyrle[9]), dessen einleuchtende Beweisführung dazu angetan ist, die neuerdings wieder von Arzt, im Anschluß an die ältere Quinquaud-Jacquet-Philippson'sche Lehre vertretene Auffassung zu erschüttern. Nach Arzt soll nämlich der Zeitpunkt der Keimabschnürung in jenem Ent-

wicklungszustand liegen, „in welchem ein Spielraum für die Weiterentwicklung der Zellen noch möglich war". Mit Recht wendet Kyrle dagegen ein, weshalb die nach Gestalt und Funktion noch undifferenzierten Zellen „sich immer in derselben Richtung, nämlich in der Art des schweißdrüsenähnlichen Baues" fortpflanzen. Bejahen könnte man diese Ansicht, wenn Grund zu der Annahme bestünde, daß diese indifferenzierten Zellen „potentiell doch schon die biologische Differenzierungsfähigkeit ausschließlich zu Schweißdrüsen besitzen". Dann könnten sich aber nur solche epitheliale Zellen abschnüren, „welche zur Weiterentwicklung zu Schweißdrüsen prädestiniert" sind. Es müßten demzufolge die an Schweißdrüsen reichsten Teile des menschlichen Körpers, Handteller und Fußsohlen, häufigster Sitz von Syringomen sein. Bislang sind aber an diesen Körperstellen noch nie Syringome beobachtet worden. Kyrle kommt daher zu der Ansicht, die Syringome seien nicht in ihrer Entwicklung gehemmte oder fehlerhaft angelegte Schweißdrüsenkeime, sondern seien abzuleiten aus Fehlbildungen apokriner Drüsenkeime. Er findet die Richtigkeit seines Standpunktes vorwiegend durch die Tatsache erhärtet, daß den Beobachtungen zufolge die Prädilektionsstellen der Syringome sich durchaus decken mit der Lokalisation der apokrinen Drüsen.

Das klinische Bild der Syringome zeigt Papeln oder knötchenartige stecknadelspitz bis erbsengroße, in den obersten Schichten der Cutis lokalisierte, Gebilde von mäßig derber Konsistenz, die, scharf begrenzt, kugelrund oder oval, sich aus dem Niveau der Haut nur ganz flach halbkuglig hervorwölben. Ihre hellrote bis gelblich-rote, zuweilen bläuliche Farbe schimmert durch die, über die Papeln vorwiegend unverändert hinwegziehende und meist erhaltene Felderung zeigende, gespannte und glänzende Haut hindurch, die an der Basis der Knötchen oft mit Teleangiektasien durchsetzt ist. Die Syringome sind nie von entzündlichen Erscheinungen, selbst nicht geringster Art wie Hyperämie begleitet, und auch nur in seltenen Fällen hat man subjektive Symptome, wie anfallsweise im Sommer auftretenden oder durch anderweitige Wärmeentwicklung verursachten Juckreiz beobachtet. Als Sitz bevorzugen die Syringome in annähernd gleicher Verteilung die Augenlider, besonders die unteren, oder den Stamm, wo sie neben ganz unregelmäßiger Anordnung oft den Spaltrichtungen der Haut folgen. Ein unterschiedliches Befallensein des Stammes hinsichtlich der Häufigkeit und Gruppierung ist jedoch insofern festzustellen, als die vorderen und seitlichen Brustpartien, Hals, Nacken und Supraclaviculargegend bei oft dichtester Gruppierung vorherrschen gegenüber den weit selteneren und in kleineren Gruppen und lichterer Aussaat oder einzeln angeordneten Syringomen an Bauch und Rücken. Die Manifestation der Syringome fällt in die Zeit zwischen dem 10. und 20. Lebensjahr, bisweilen treten sie aber auch erst in späteren Jahren unter anzahlmäßiger Vermehrung in Erscheinung.

Bei den von Spiegler 1899 erstmalig beschriebenen einzelnen Tumoren der Kopfhaut, die er unter die vom Lymphgefäßsystem ausgehenden Endotheliome einreihte, herrschte lange Zeit Unklarheit darüber, ob ihre Histogenese tatsächlich auf die Lymphgefäßendo-

thelien verweise[10]), oder ob man ihren Ausgangspunkt im Deckepithel bezw. seinen Anhangsorganen zu suchen habe, und sie demzufolge als Epitheliome zu betrachten seien[11]). Seit nun Frieboes 1912 der einwandfreie Nachweis der epithelialen Abstammung gelang[12]), hat diese Auffassung eine überwiegende Anerkennung vor allem in der deutschen und französischen Literatur gefunden. Unterschiede bestehen jedoch insofern, als Frieboes die Spieglerschen Tumoren aus „naevusartigen hautfarbenen Papeln" herleitet, und demnach für sie, sowie das weiter unten zu besprechende Epithelioma adenoides cysticum, die Zusammenfassung in einer Gruppe „adenoider Naeviepitheliome" empfiehlt[13]), während Ricker und Schwalb sie als Schweißdrüsentumoren aufgefaßt wissen wollen[14]). Die Spieglerschen Tumoren sind in den weitaus meisten Fällen am behaarten Kopf lokalisiert, jedoch findet man auch das Gesicht und zwar besonders Nasenrücken und Wange befallen, während an den Extremitäten bislang nur ein einziger Fall nachgewiesen werden konnte[15]). Die an sich sehr seltene Dermatose — im ganzen sind seither etwa 30 Fälle bekannt geworden — tritt weniger in solitären, denn in multiplen, meist die Zahl von Hundert überschreitenden Geschwülsten auf, deren in erheblichen Grenzen schwankende Größe die Begriffe stecknadelkopf- bis faustgroß umfaßt. Weitere allgemein beobachtete Einzelheiten hier anzuführen, dürfte sich erübrigen, da aus einem unserer eigenen nachher darzustellenden Fälle alles Wesentliche ersichtlich ist.

Das oben schon erwähnte Epithelioma adenoides cysticum, ein sehr seltenes[16]), zuerst 1892 von Brooke beschriebenes, gutartiges Epitheliom, tritt vorwiegend in der Pubertätszeit bei Bevorzugung des weiblichen Geschlechts unter dem Bilde multipler oder auch solitärer, verstreut oder gruppiert stehender, hirsekorn- bis linsengroßer (= die multiplen) bezw. haselnußgroßer (= die solitären) Geschwülstchen auf, die vorzugsweise im Gesicht und zwar an Stirn, Nasenflügeln, Augenlidern und Wange und nur vereinzelt außerhalb desselben — Bauch und Extremitäten — lokalisiert sind. Im Corium liegend, und sich aus der Hautebene kaum sichtbar hervorwölbend, schimmern sie bei verdünnter Epidermis in gelblichem oder bläulichem Farbton durch und zeigen an ihrer Oberfläche bisweilen als weiße Punkte imponierende, milienartige Gebilde. Man rechnet das Epithelioma adenoides cysticum zu den Naevi[17]) und sucht den Ausgangspunkt für die Entwicklung seines Parenchyms in embryonalen Keimen, wie man es andererseits ebenso aus vollentwickelten Organen, nämlich den Haarbälgen ableitet[18]), oder auch von Follikelkeimteilen, die durch Entwicklungshemmung undifferenziert geblieben sind.

Die vergleichende Betrachtung der hier beschriebenen Krankheitsbilder, die sich ja allesamt unter die gutartigen Epitheliome einordnen lassen, zeigen eine oft weitgehende morphologische Uebereinstimmung zwischen dem Morbus Pringle und den Syringomen. Die Gemeinsamkeit des Efflorenszenzentyphus, Größe und Farbe dieser Knötchen sowie auch Anzahl und Gruppierung, erschweren oft — wenngleich auch die Syringome im Gegensatz zu dem Morbus Pringle typische Effloreszenzen im oberen Teil der Brust auf-

weisen — die abgrenzende Diagnose, deren endgültige Sicherung dann erst durch das histologische Bild erbracht werden kann. Die Pringle-Krankheit teilt weiterhin auch mit dem Epithelioma adenoides cysticum neben dem gemeinsamen Auftreten während der Pubertätszeit die gleiche Lokalisation im Gesicht, unterscheidet sich aber von ihm durch seine so häufige Korrelation zur tuberösen Hirnsklerose, eine Verbindung, wie sie bislang für das Krankheitsbild des Epithelioma adenoides cysticum noch nicht nachgewiesen werden konnte. Zweifelsfälle werden jedoch durch Heranziehung des histologischen Bildes, das charakteristische Abweichungen der beiden Dermatosen aufweist, leicht behoben.

Nach dieser allgemeinen, die einzelnen Krankheitsbilder in ihrer wesentlichen Charakteristik erörternden, Betrachtung ist im folgenden eine statistische Verarbeitung und Auswertung anzuschließen, die alle in den Jahren 1920 bis 1935 an der Universitäts-Hautklinik Berlin zur Beobachtung gelangten Fälle zum Gegenstand hat.

Der Morbus Pringle findet sich hierbei 29mal verzeichnet, trat somit, auf die 15 Jahre umgerechnet, jährlich annähernd zweimal in Erscheinung, oder es kommt, bezogen auf die Gesamtheit aller behandelten Fälle (242 000), auf 8345 Patienten ein Fall von Morbus Pringle, eine Zahl, die in Anbetracht des uns zur Verfügung stehenden überaus reichhaltigen Materials als außerordentlich gering bezeichnet werden muß. Von diesen 29 Fällen entfallen 19 auf das männliche und 10 auf das weibliche Geschlecht, es zeigt sich also ein anteilmäßig fast doppelt so starkes Befallensein des männlichen Geschlechts, eine Verteilung, die in immerhin beträchtlichem Gegensatz steht zu der bislang beobachteten fast gleich starken Beteiligung der beiden Geschlechter. Unsere Ermittlungen bezüglich des Lebensalters, in dem der Morbus Pringle sich manifestierte, sind unvollkommen, zum Teil wohl deswegen, weil zahlreiche Fälle nur als Nebenbefund verzeichnet und demzufolge keine näheren Angaben über den Zeitpunkt des Auftretens vorhanden sind. Die Feststellungen bestätigen grundsätzlich, soweit sich aus den geringen Unterlagen überhaupt verallgemeinernde Schlüsse ziehen lassen, die allerorts gemachten Erfahrungen, denen zufolge das Auftreten des Morbus Pringle in die früheste Kindheit zu verlegen ist; auch die Fälle, in denen wir — bei Frauen — das 17., 18. und 21. Lebensjahr als Manifestationszeit ermittelten, liegen noch im Rahmen eines Normalbefundes. Die ungleich spärlicheren Fälle von angeborenem Morbus Pringle fanden sich zweimal beim weiblichen und einmal beim männlichen Geschlecht. Als außerordentlich seltene Beobachtung ist erwähnenswert, daß auch das höhere Lebensalter beteiligt ist. Den mit einem Manifestationsalter von 35 und 45 Jahren von Nobl bezw. Hudey[19]) angegebenen Fällen reihen wir zwei weitere an, die wesentlich darüber hinausgehen; denn unsere Fallsammlung verzeichnet neben einem im 50. Lebensjahr aufgetretenen Morbus Pringle einen solchen, der sich erst im 61. Lebensjahr manifestierte.

Was die Lokalisation anbetrifft, so stehen unsere Ermittlungen im Gegensatz zu den bislang gemachten Feststellungen. Das sonst überwiegende symmetrische Befallensein des Gesichtes tritt nämlich

mit nur 5 Fällen erheblich zurück hinter der nicht weniger als 13mal beobachteten asymmetrischen Anordnung. Die seltene Lokalisation außerhalb des Gesichts ist zweimal vertreten, und zwar fand sich bei einem 14jährigen Mädchen ein 3×2 cm großer Herd dicht unter der Scapularspitze sowie ein $2{,}5 \times 1{,}5$ cm großer in der linken Lumbalgegend, ein Fall, der wegen seiner besonderen Begleiterscheinungen weiter unten ausführlich darzustellen ist. In einem weiteren Fall war die rechte Brustseite in überhandflächengroßer Ausdehnung Sitz von im übrigen typischen Morbus Pringle-Knötchen. An vom Normalen abweichenden Formen der Herde selbst fanden wir bei einer 23jährigen seit Geburt mit einem Morbus Pringle behafteten Frau, der atypisch auf der linken Wange lokalisiert war, am unteren Rande des Herdes eine im 21. Lebensjahr aufgetretene, pfefferkorngroße, kurzgestielte, hornige, papilläre, beim Anstoßen leicht blutende Warze. Bei einem klinisch ähnlichen Bild, wo es sich ebenfalls um einen angeborenen, über der Mitte der linken Augenbraue lokalisierten, strichförmigen, 1 cm großen Morbus Pringle handelte, bei dem es auch wieder im Laufe der Jahre zur Ausbildung warziger Veränderungen kam, wurde eine Probeexcision vorgenommen, weil Verdacht auf Carcinom bestand. Die Prüfung des histologischen Bildes rechtfertigte diesen jedoch nicht, da es an jeglicher epithelialen Neubildung fehlte. Das bislang nicht festgestellte Konfluieren der Knötchen glauben wir bei einer 23jährigen Frau beobachtet zu haben, wo wir an der rechten Nasenseite einen 2×2 cm großen, scharf und bogig begrenzten Herd sahen, der sich aus dicht aneinandergelagerten Knötchen zusammensetzte, die teilweise konfluierten. Als eine weitere, außerhalb normalen Befundes liegende, Begleiterscheinung der Morbus Pringle-Knötchen ist erwähnenswert, daß bei einem Achtzehnjährigen, der einen am Kieferwinkel lokalisierten 1×3 cm großen Morbus Pringle-Herd aufwies, zwischen den typischen Effloreszenzen follikuläre, grauweiße Hyperkeratosen eingelagert waren, eine Erscheinung, die stellenweise auch in den knötchenförmigen Gebilden selbst anzutreffen war. Neben den soeben beschriebenen gesondert aufgetretenen Fällen der Pringle-Krankheit war diese mit verschiedenen anderen Dermatosen vergesellschaftet. Der Erwähnung wert sind in diesem Zusammenhang nur solche Hauterkrankungen, die ihrer Genese nach in einer gewissen inneren Verbindung zu dem Morbus Pringle stehen, während naturgemäß Fälle zufälliger Koinzidenz außer Betracht bleiben. Bei 3 Patienten im Alter von 63, 35 und 21 Jahren war deren Morbus Pringle begleitet von fibromata pendulantes, die bei letzterem, einem 21jährigen Mann, in großer Zahl im Nacken lokalisiert waren. Bei demselben Patienten fanden wir außerdem am Hinterhaupt neben 2 symmetrisch stehenden, haselnußgroßen, atheromähnlichen, einzelne pfennigstückgroße, narbig zusammengesetzte, hautfarbene Naevi. Zwei männliche, 52 und 67 Jahre alte Kranke waren neben einem assymmetrischen Morbus Pringle mit einem Epithelioma basozellulare behaftet. Zahlreiche, reiskorngroße, in der Halsgegend lokalisierte Fibrome stellten wir bei einem 23jährigen Mann fest, der auch, neben lentigines in dichter Aussaat, ungewöhnliche Tumoren — weiche Fibrome — und am Oberschenkel mehr in der Haut liegende plattenförmige, in der Inguinalbeuge ferner stecknadelgroße, tautropfenartige Tumoren

aufwies. Ein Morbus Recklinghausen lag mangels jeglicher Erscheinungen am Zentralnervensystem nicht vor. Gepaart mit pathologischen Veränderungen des Nervensystems sahen wir den Morbus Pringle in drei Fällen: Nach persönlicher Erinnerung von Prof. Gottron waren es weit mehr; jedoch konnten die Unterlagen hierfür nicht mehr beschafft werden. Bei einer 22jährigen Patientin handelte es sich aber nicht um einen mit der Hauterkrankung in Zusammenhang stehenden erworbenen geistigen Defektzustand, sondern um eine zufällige Koinzidenz, um eine Debilität, einer Unmöglichkeit zur Abstraktion und Kombination. Bei einem weiteren, in früherem Zusammenhang schon erwähnten und jetzt ausführlicher darzustellenden Morbus Pringle glauben wir gleichzeitig eine tuberöse Hirnsklerose, wie auch wahrscheinlich einen Morbus Recklinghausen annehmen zu können. Anamnese: Patient ist als 1jähriges Kind von der Treppe gefallen, seitdem Krämpfe, die drei Jahre lang anhielten. Bis zum 12. Lebensjahr dann frei von Krämpfen. Patient hat erst mit 4 Jahren sprechen gelernt. Vor 2 Jahren angeblich nervenkrank, häufig Anfälle folgender Art: nach starken Kopfschmerzen plötzliches Umfallen. Patient ist geistig sehr schwerfällig und lernt in der Schule schlecht. Im 9. Lebensjahr bildeten sich im Gesicht und auf dem Rücken gerötete Geschwülste, die anfangs, im Gesicht, schmerzhaft gewesen sein sollen. Seit 2 bis 3 Jahren besteht die Affektion in jetziger Ausdehnung.

Nerven (Prof. Kramer): Neurologisch außer einem Strabismus und einer Anisokorie nichts Pathologisches. Der Verlauf der Erkrankung — Beginn mit epileptischen Anfällen, allmähliche Verblödung (der jetzige, psychische Zustand sieht mehr nach einem erworbenen Defekt als nach einer angeborenen Imbezillität aus) — macht das Vorliegen einer tuberösen Sklerose wahrscheinlich.

Haut. a) Kopf: Befallen ist in der Hauptsache die zentrale Gesichtspartie, besonders ausgedehnt die Haut beiderseits vom Nasenrücken seitwärts bis zur Mitte der Wangen, Oberlippen, Nasolabialfalten, Kinngegend; weniger ausgedehnt seitliche Gesichtspartien, Stirn, submental und Halsgegend. Es finden sich in diesen Partien in mehr oder weniger dichter Aussaat stecknadelspitzkopfgroße, z. T. hautfarbene, z. T. rosarote, z. T. leuchtend dunkelrote, scharf aus der Umgebung vorspringende Tumoren, die teils einzeln stehen, teils in Streifen, teils in Ringform angeordnet sind. Die größeren Tumoren erweisen sich meist als aus einer Reihe kleiner Höckerchen zusammengesetzt. Die Oberfläche ist glatt, gespannt, nicht schuppend. In einzelnen Tumoren zahlreiche, feinste Teleangiektasien. Auf Glasdruck hinterlassen sie bräunlich-rote, von Gefäßerweiterungen durchzogene Flecken; dazwischen weist die Haut zahlreiche punktförmige oder feinfasrige Teleangiektasien auf. — An den oberen, weniger an den unteren Augenlidern zahlreiche stecknadelkopf- bis bohnengroße flach erhabene, bräunlich-gelbliche Tumoren. Auf der Stirn zeigt die Haut neben einzelnen stecknadelkopfgroßen, blaß-rötlich gefärbten, von Teleangiektasien durchzogenen Geschwülsten 3 etwa linsen- bis bohnengroße, flächenhaft imponierende, flach erhabene scharf begrenzte weiche Tumoren, die von bräunlich-roter Farbe sind. Auch diese erweisen sich als aus vielen Knötchen zusammen-

gesetzt; hier keine Gefäßerweiterungen. Auf Glasdruck gelbliche Flecke hinterlassend. 2 Querfinger vor und etwas unterhalb des unteren Pols der linken Ohrmuschel ein unregelmäßig, aber scharf begrenzter Herd von 4 × 2 cm Größe, bräunlich-rot verfärbt, flach über die Oberfläche vorspringend und von einzelnen Gefäßen durchzogen. Bei genauerem Zusehen erweist sich dieser Herd als eine Zusammensetzung von feinsten kleinstecknadelkopfgroßen, rundlichen Höckerchen (Naevis). — Auf behaartem Kopf über der Protuberantia occipit. zwei etwa linkengroße, flach erhabene gelblich-bräunliche weiche Tumoren, in denen in den tief eingezogenen Haarfollikeln vereinzelte Haare erhalten sind. — An der Nacken-Haargrenze ebenfalls ein fünfmarkstückgroßer Naevus, mit vielen Teleangiektasien und deutlicher Follikelzeichnung.

b) Stamm, Extremitäten: An den Streckseiten der Oberarme starke Keratosis pilaris, am Stamm und Oberschenkeln finden sich in assymmetrischer Anordnung zahlreiche Hauttumoren, die verschiedene Beschaffenheit haben. In linker Lumbalgegend weist die Haut einen 7 × 4 cm großen Herd auf, der sich aus einzelnen erbsen- bis markstückgroßen, scharf umschriebenen, flacherhabenen kutan gelegenen, blaß bräunlich-roten, verschieblichen und mäßig derben Tumoren zusammensetzt. Die Oberfläche ist glänzend, gefältelt, zeigt deutliche Felderung und oberflächliche Atrophie. — In der linken Leiste ein gleichartiger, 11 × 3 cm großer Herd; außerdem sind noch eine Reihe derartiger Tumoren an den Außenseiten der Oberschenkel und links vom Nabel zu finden. Auf dem Rücken, vor allem über linkem Schulterblatt und auch auf rechter Rückenseite weisen die Tumoren anderen Charakter auf: neben einer großen Zahl zerstreut stehender, kleinstecknadelkopfgroßer, hautfarbener, scharf umschriebener, ziemlich derber, follikulär angeordneter Tumoren finden sich besonders über linkem Schulterblatt eine Anzahl meist 1 cm langer, ½ bis 1 cm breiter, flach erhabener kutan gelegener Tumoren, die sich aus einer Anzahl dichtstehender follikulärer, blaß-bräunlicher Tumoren zusammensetzen. Die Oberfläche ist deutlich gefeldert. Einzelne dieser Tumoren zeigen zentrale Hyperkeratose. — In Schlüsselbeingegend einzelne, gleichartige Tumoren, die mehr bräunlich-rot gefärbt sind und Gefäßerweiterung erkennen lassen.

Pirquet: negativ; Wa.-R.: negativ:

Der dritte Fall gleichzeitigen Vorhandenseins von Morbus Pringle und pathologischen Erscheinungen des Nervensystems zeigt einen in der Nervenklinik der Charité behandelten 7jährigen Knaben, bei dem man epileptiforme Anfälle beobachtet hat. An dieser ersten Diagnose änderte sich nichts während weiterer, auf einige Jahre sich erstreckender, Beobachtungen daselbst und in Nordhausen. Die wegen Verdachtes auf tuberöse Hirnsklerose gemachten röntgenologischen Untersuchungen und Bilder ließen zwar in der Parietalregion mehrere, wenig dichte, kleinfleckige Verschattungen sowie die mit Luft nicht gefüllte Cella media erkennen, ohne daß jedoch Genaueres ermittelt werden konnte. Die Diagnose wurde erst gesichert nach Ueberweisung in die Hautklinik der Charité durch Prof. Gottron, der bei dem genannten Patienten das Vorliegen eines Morbus Pringle feststellte, so daß nunmehr die Enddiagnose der Nervenklinik auf tuberöse Hirnsklerose gestellt werden konnte.

An Syringomen waren insgesamt 55 Fälle, also etwa vier Fälle im Jahr, zu beobachten. Das ergibt, in Beziehung gesetzt zu der Zahl aller Behandelten (242 000), auf genau 4400 Patienten einen Fall von Syringomen. Diese verteilen sich auf die Geschlechter wie folgt: 33 Männer, 22 Frauen. Es zeigt sich somit das männliche Geschlecht um 50% stärker befallen. Soweit der Zeitpunkt des Auftretens der Syringome ermittelt werden konnte — es ist dies einwandfrei nur in 29 Fällen möglich gewesen —, decken sich die Ergebnisse nicht mit den seitherigen Ermittlungen, denen zufolge sich die Syringome in der Regel zwischen dem 10. und 20. Lebensjahr manifestierten; denn nur 12mal trifft dies für unsere Beobachtungen zu, während in den übrigen 17 Fällen andere Lebensalter betroffen waren, ohne daß jedoch hierbei das Vorherrschen einer bestimmten Altersstufe in Erscheinung träte. Als späteste Manifestationszeit fanden sich bei Männern das 43., bei Frauen das 45. Lebensjahr. Fünf unserer Kranken wurden schon in früher Kindheit — eine relativ seltene Tatsache — von Syringomen befallen. Den seither noch nicht beobachteten Fall eines seit Geburt bestehenden Syringoms ermittelten wir bei einem 34jährigen Mann, dessen untere Halspartie und Brust, bis zur zweiten Rippe reichend, in dichter Aussaat meist einzelstehende, zum Teil mehrlappige, an der Oberfläche höckrige, im übrigen typische Syringome aufwies, ein Fall, der insofern noch besondere Beachtung verdient, als er zu den äußerst seltenen gehört, in denen bei Befallensein des Stammes die Augenlider frei von Syringomen waren. Familien-Anamnese o. B.

Die übliche Lokalisation der Syringome an den Augenlidern und am Stamm zeigt auch bei uns mit 30 von insgesamt 55 Fällen das zahlenmäßig vorherrschende Bild, das jedoch meist durch keine weiteren Besonderheiten gekennzeichnet ist, da in vielen Fällen die Syringome nur als Nebenbefund behandelt sind. Im einzelnen entfallen hiervon 9 Fälle auf die Augenlider, 5 auf die unteren, 3 auf die oberen, und 1 auf beide zugleich, sowie 21 auf den Stamm, wobei in 3 Fällen ein gleichzeitiges Befallensein dieser beiden Körperteile festzustellen war. Die an Bauch und Rücken gleichzeitig beobachteten Syringome stellen mit 10 Fällen einen immerhin beträchtlichen Anteil unserer Gesamtzahl dar. Bei diesen am Rücken lokalisierten Syringomen ist insofern eine gewisse Uebereinstimmung vorhanden, als sie in der Mehrzahl charakteristischerweise in der Gegend zwischen den Schulterblättern und von da, dem Verlauf der Rückenwirbel, also augenscheinlich den Spaltrichtungen der Haut folgend, zu sehen waren. Einer dieser Patienten, eine 38jährige, seit ihrem 15. Lebensjahr mit derartig lokalisierten Syringomen, und im Gesicht mit zahlreichen Pigmentnaevi behafteten Frau, ist ein weiterer, der — wie oben erwähnt — so seltenen Fälle, in denen die Augenlider nicht befallen waren. Erwähnenswert wegen ihrer Lokalisation in einer bestimmten Körpergegend, während alle anderen Stellen frei sind, wären weiterhin noch einige Fälle, wo die Syringome in der Oberbauchgegend anzutreffen waren, wie auch desgleichen bei einem im 40. Lebensjahr von Syringomen befallenen Mann die beiden Achselhöhlen ausschließlicher Sitz dieser Dermatose waren. Im 13. bzw. 36. Lebensjahr traten bei zwei unserer Patienten Syringome auf, wo wir — ein auch nicht allzu häufiger Fall — den ganzen

Stamm mit teilweise linsengroßen Syringomen wie übersät vorfanden. Im 37. Lebensjahr manifestierten sich weiterhin Syringome bei einer Patientin an Brust und Genitale, wobei wiederum die Augenlider nicht befallen waren. Streifenförmig angeordnete, blaurote und bei Glasspateldruck ein gelbliches Infiltrat hinterlassende, bis zu pfenniggroße Syringome wies in der Sternumgegend und den seitlichen Rumpfpartien ein 68jähriger Mann auf. Bei der vorgenommenen Probeexcision fand man das histologische Bild durch fast ausschließliches Vorhandensein von Zysten gekennzeichnet. Eine Veränderung der das Bild der Syringome charakterisierenden Knötchen im Sinne einer allmählichen Vergrößerung bemerkten wir bei zwei Patienten, bei ebenso vielen trat im Laufe der Jahre eine zahlenmäßige Vermehrung der Knötchen und damit begleitete Ausdehnung des Krankheitsherdes auf, indem die anfänglich auf die Gegend des vorderen Halsdreiecks beschränkte Dermatose allmählich bis zu den oberen Schlüsselbeingruben übergriff. An subjektiven Symptomen sind bei zwei jugendlichen weiblichen Patienten geringfügiger Juckreiz beobachtet worden.

An gleichzeitigem Vorhandensein anderer Dermatosen ist nur ein Fall anzuführen, wo bei einem 59jährigen Mann neben den an den oberen Augenlidern lokalisierten Syringomen ein assymmetrischer Morbus Pringle zu sehen war. Auf den von P e i s e r[20]) für möglich gehaltenen Zusammenhang zwischen Syringomen und Nervenleiden deutet ein Fall einer 26jährigen Friseuse hin, die, seit dem 14. Lebensjahr an den Augenlidern von Syringomen befallen, jetzt neben einem von ihr beobachteten Größerwerden derselben über Schmerzhaftigkeit der Knötchen klagt. Es mag wegen dieses nur einmal von uns ermittelten Falles, der uns von der Nervenklinik mit der Diagnose: Kopfschmerzen, Anämie, Neuropathie überwiesen wurde und dessen klinischer Befund u. a. Druckschmerzen an der Austrittsstelle des N.occipitalis enthielt, vorläufig dahingestellt bleiben, ob es sich hierbei um eine zufällige Koinzidenz handelt, oder ob diese Korrelation im Sinne eines konstitutions-pathologischen Zusammenhangs gewertet werden kann.

Noch weit seltener als der seither behandelte Morbus Pringle und die Syringome waren in den 15 Jahren, auf die sich unsere Ermittlungen erstrecken, Spieglersche Tumoren zu beobachten; denn unter den 242 000 Patienten fanden sich nur 3, die mit dieser Dermatose behaftet waren, also in 5 Jahren bezw. unter 8000 Behandelten nur ein einziger Fall.

Der zeitlich am weitesten zurückliegende (aus dem Jahre 1921) Fall ist wenig ergiebig, da der bei einer 36jährigen Patientin erhobene Befund lediglich seit 10 bis 12 Jahren an Brust und Bauch lokalisierte Spieglersche Tumoren verzeichnet. Genauer sind wir unterrichtet über den zweiten Fall aus dem Jahre 1923, einen 47jährigen Mann. Einen seit 1913 bestehenden, walnußgroßen Tumor ließ sich der Patient 1918 entfernen. Seit Herbst 1919 beobachtete der Kranke von neuem das Wachstum des jetzt größten Tumors, der sich im Laufe von 4 Jahren zu seiner jetzigen Ausdehnung entwickelte. Befallen ist die Kopfschwarte und zwar fast ausschließlich

im Bereich des Os parietale. Es finden sich hier zehn verschieden große Tumoren, deren größter, etwa walnußgroß, unregelmäßig oval geformt, eine Gliederung durch einzelne, sich wenig voneinander abhebende, höckrige Vorsprünge erkennen läßt. Neben diesem sind noch 9 kleinere, erbsen- bis kirschkerngroße, z. T. konfluierte Tumoren vorhanden. Alle setzen sich scharf gegen die Umgebung ab, sind auf der Unterlage vollkommen verschieblich, von weicher Konsistenz und an einzelnen Stellen eindrückbar. Die obere Bedeckung zieht gespannt über die Tumoren hinweg und weist außer einzelnen Teleangiektasien keine krankhaften Veränderungen auf. Fam.-Anamnese o. B.

Der dritte Fall schließlich, aus dem Jahre 1925, betrifft einen damals 27 Jahre alten Bergbauarbeiter. Der Beginn der Erkrankung fällt in das Jahr 1911, wo der Patient selbst als 13-Jähriger kleine Knötchen an beiden Schläfen beobachtete. In den Jahren 1912 bis 1916 traten die ersten Knoten an Brust, Rücken und behaartem Kopf auf. Die langsame, auf Jahre verteilte, Vergrößerung der Knoten ging ohne jegliche Beschwerden und Allgemeinstörungen vor sich. In den letzten Jahren sind, unter dem Einfluß beruflicher Arbeit mit Kohlenstaub und Oel, an Armen und Schenkeln zahlreiche follikuläre Entzündungsherde aufgetreten. Status: Lokalisation der Hautveränderungen etwa entsprechend der des seborrhoischen Ekzems; behaarter Kopf, Schläfen, Nasenwurzel, Kinnfurche, Rücken, vereinzelt in den großen Gelenkbeugen (Achselhöhlen, Ellenbeugen, Kniekehlen, Leistenbeugen). Die Knoten sind verschieden groß, teils kutan, halbkuglig oder kegelförmig, die Hautoberfläche überragend, vereinzelt gestielt aufsitzend, teils subkutan und die Haut nicht vorwölbend, so daß sie z. T. nur durch Tasten feststellbar sind. Die Größe schwankt zwischen Stecknadelkopf-, Hirsekorn- und Pflaumen- bis Hühnereigröße, bei stellenweise ausgesprochen symmetrischer, im einzelnen aber ganz unregelmäßiger Verteilung. Am behaarten Kopf dichte Aussaat bis erbsengroßer Knoten in unsymmetrischer Verteilung von blaßrötlich bis gelblicher Farbe und leicht transparentem Glanz. Die Oberfläche ist glatt, bei den größeren atrophisch, und läßt feinste Gefäßerweiterungen durchschimmern. Die Haare sind in ihrem Bereich vereinzelt erhalten, die Follikelöffnungen erweitert. Der Form nach sind die Tumoren oval und rundlich oder durch Konfluenz benachbarter gelappt, halbkuglig oder gestielt; die kleineren derb, die größeren weich, schlaffer, jedoch im Inneren meist knotige oder gelappte Verhärtungen aufweisend. Im Gesicht finden wir, entsprechend dem seborrhoischen Ekzem, ausgesprochen symmetrisch angeordnete Gruppen von dichtstehenden, stecknadel- bis bohnengroßen, vorgewölbten gelblichen, wachsartig glänzenden, derben Knötchen, die an den Schläfen zu größeren, höckrigen Infiltraten konfluiert sind. Der Rücken weist eine recht große, im einzelnen nicht ausgezählte Summe von Knoten auf, die vor den seither erwähnten auch durch ihren oft fast die Größe eines Hühnereies erreichenden Umfang ausgezeichnet sind. Zwischen den Schulterblättern verläuft eine sich in der Mittellinie nach abwärts erstreckende, zusammenhängende, kutan-subkutane, über 2 Handflächen große, gelappte, höckrige Geschwulst mit teils bläulich-rot schim-

mernden subkutanen, teils blaß-rötlichen kutanen, flach halbkugligen bis gestielten, knolligen Hervorragungen. Letztere sind bedeckt von gespannter, atrophischer und Gefäßerweiterungen enthaltender Epidermis, in der erweiterte Follikel enthalten sind. In der näheren und weiteren Umgebung dieses Hauptherdes liegen viele, wahllos verstreute, häufig mehr tast- als sichtbare Einzelknoten. Bei Palpation ist überall die zentrale, knotige, bisweilen plattenförmige, knorpelartige Verhärtung der Knoten nachweisbar. Am linken Schulterblatt ist der größte der Knoten an der Oberfläche ulceriert, mit einem festhaftenden, zähen, gelblich-roten Belag versehen und in der Umgebung entzündlich gerötet. In den Gelenkbeugen erreichen die Knoten durchschnittlich Bohnengröße, die Drüsen der Submaxillargegend wie der Achselhöhlen weisen mehrere kirschgroße druckempfindliche Knoten auf, während die Mundschleimhaut von diesen gänzlich frei ist. — Blutbild: keine eosinophilen, neutrophile 63, Lymphocyten 23, große Monocyten 14, Wa.-R.: negativ, Sachs-Georgi: negativ, Familienanamnese o. B.

Ein Epithelioma adenoides cysticum wurde während der Jahre 1920 bis 1935 unter 242 000 Patienten nicht beobachtet, wohl aber war im Jahre 1919 ein derartiger Krankheitsfall Gegenstand klinischer Beobachtung in der Berliner Universitäts-Hautklinik.

Wenn nun im folgenden die Frage der Vererbung dieser hier behandelten Dermatosen erörtert werden soll, so muß zunächst eine, heute vielleicht selbstverständlich klingende, grundlegende Tatsache von allgemeiner Gültigkeit erwähnt werden: jede Eigenschaft, jedes anatomische und physiologische, jedes geistige und körperliche Merkmal eines lebenden Organismus ist in seiner Entstehung und Ausgestaltung bedingt durch das Zusammenwirken von Erbanlage und Umwelt. Unter Vererbung verstehen wir dabei die Tatsache, daß die Nachkommen eines Elternpaares den Eltern in bestimmten Merkmalen gleichen. Bei dieser Weitergabe der Erbanlagen von Vorauf Nachfahren wird aber nach dem Satz von Erwin Baur immer nur eine bestimmte, spezifische Art der Reaktion auf die Außenbedingungen vererbt; von diesen Einflüssen der „Umwelt" nun hängt es ab, welche der vererbten Reaktionsmöglichkeiten zur Auslösung kommt. Man kann dieser gegenseitigen Verknüpfung der für die Vererbung maßgebenden Faktoren wegen, streng genommen, nicht zwischen rein erblichen oder rein nichterblichen Merkmalen unterscheiden; jedoch folgen wir aus praktischen Gründen dieser üblichen Einteilung, und nennen demzufolge „idiotypisch" — oder durch die Erbanlage bedingt — „erbliche Krankheiten" diejenigen, bei denen unter Berücksichtigung des zwischen Erbanlage und Umwelt bestehenden Kräfteverhältnisses die Rolle der Erbmasse für das Zustandekommen der Krankheit maßgebend ist. Auf der anderen Seite, d. h. wo die Umweltfaktoren überwiegen, sprechen wir von „paratypischen" oder „nichterblichen Krankheiten".

Die hier behandelten Dermatosen nun sind, wie sich mit steigender Erkenntnis ergab, als erblich bedingte Krankheiten anzusehen. Es sei in diesem Zusammenhang gleich darauf hingewiesen, daß diese idiotypischen Hauterkrankungen wegen ihrer Seltenheit und Gutartigkeit nicht von einschneidendem Nachteil für die Volksgesund-

heit sind und somit außerhalb des Rahmens eugenischer Gesetzgebung fallen. Was zunächst den Morbus Pringle angeht, so wurde dessen erstmalig 1893 von Taylor und Barendt[21]) beobachtete Heredität durch Reitmann[22]) und dann in immer größerem Umfange von vielen anderen bestätigt. Reitmann konnte hierbei das gleichzeitige Vorkommen eines Morbus Pringle außer an dem Patienten selbst noch an Vater, Großvater, Urgroßmutter und 3 Brüdern des Vaters, also 3 Generationen als behaftet ermitteln, während es z. B. Fuhs[23]) gelang, die Vererbung durch 5 Generationen hindurch nachzuweisen. Neuere, aus den beiden letzten Jahren stammende, wenn auch auf weniger Geschlechter beschränkte Ermittlungen z. B. von Kerl[24]), Finnerud[25]) sprechen sich ebenfalls für den idiotypischen Charakter dieser Dermatose aus. Hinsichtlich der Frage ihres Erbganges vermutet man unregelmäßig dominante Vererbung[26]), und soweit der Morbus Pringle mit tuberöser Hirnsklerose gepaart ist, heterophäne Erblichkeit[27]), eine „Vielmerkmaligkeit", eine verschiedenartige Manifestation einer Erbeinheit also, die sich bei den genannten, in erblich bedingter Korrelation aneinander gebundener, Leiden einmal als tuberöse Hirnsklerose und zum andern als Morbus Pringle äußert. Die Heterophänie kommt noch in gesteigertem Maße dadurch zum Ausdruck, daß dieser Symptomenkomplex oft noch mit verschiedenartigen mesodermalen Anomalien, z. B. Fibromen, Lipomen usw. verbunden ist, wie es ja auch in einigen unserer Fälle beobachtet werden konnte. H. Fush[28]) will diese Heterophänie auch auf den Morbus Pringle als solchen beziehen, da diese Dermatose bei Mitgliedern der gleichen Familie stark voneinander abweichende histologische Befunde zeigt.

Auch für die Syringome scheint die Tatsache ihrer Erbbedingtheit festzustehen, da man ihr familiäres Auftreten in vielen Fällen nachzuweisen imstande war (Elschnig[28]), Gossmann[29]), Csillag[30]), E. Hoffmann[31]) u. a.). Es fehlen jedoch bislang noch systematische Untersuchungen und die Beurteilung der Literaturfälle ist schwierig, zumal sich die vorerwähnten Fälle größtenteils auf nur wenige Familienmitglieder — meist Mutter und Tochter — beschränken. Mit Rücksicht auf diese in engen Grenzen bleibende familiäre Häufung mit überwiegender Bevorzugung des weiblichen Geschlechts — letzteres eine Tatsache allerdings, die unseren genau gegenteiligen Ermittlungen widerspricht — erscheint es angebracht, polyidgeschlechtsbegrenzte Vererbung zu vermuten, bis genauere, eine größere Geschlechterfolge umfassende Untersuchungen uns wirkliche Aufklärung geben.

Der erstmalig vom Entdecker selbst als erbbedingt hingestellte Charakter der Spieglerschen Tumoren, der erneut u. a. von A. Kroizik[33]), Stilliams[34]) und vor allem von Gans[35]) bestätigt wurde, steht seit der Ermittlung Kerls[36]) aus dem Jahre 1934, der ein sich über 4 Generationen erstreckendes Befallensein ermittelte, zweifelsfrei fest. Die Angaben von Gans, der von 7 mit Spieglerschen Tumoren behafteten Mitgliedern einer Familie sechsmal einen Mann und nur einmal eine Frau befallen fand, rechtfertigen vielleicht den Schluß, daß diese Dermatose ebenfalls dem unvollständig-geschlechtsbegrenzten Erbgang folgt.

Auch beim Epithelioma adenoides cysticum ist über die seit langem feststehende Tatsache des familiären Vorkommens[37]) hinaus keine Klärung des Erbganges im einzelnen erreicht werden. Eine solche wäre hier um so bedeutsamer, als enge Beziehungen zwischen dem Epithelioma adenoides cysticum und den Spieglerschen Tumoren zu den Basalzellenepitheliomen bestehen: sieht sie doch beispielsweise Krompecher als eine Abart der Epitheliome an[38]). Damit würde die Frage der Erblichkeit von Epitheliomen aufgeworfen, der mit Rücksicht auf die rassehygienische Gesetzgebung besondere Bedeutung zugesprochen werden müßte.

Literatur-Verzeichnis und Anmerkungen:

1. Gottron, Hautkrankheiten unter dem Gesichtspunkt der Vererblichkeit. Sonderabdruck aus: Wer ist erbgesund und wer ist erbkrank? Gustav Fischer, Jena 1935. S. 185.

2. Frieboes, Grundriß der Histopathologie der Hautkrankheiten 2. Aufl. F. C. W. Vogel, Leipzig 1924 S. 186.

3. Für die Naevusnatur insbes. Jadassohn vergl. Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, Dyringer-Berlin 1912 Bd. XII_3 S. 490, (fortan abgekürzt Hb.)

   Desgleichen Falländer, Reitmann, vgl. Hb. XII 3,S. 480.

   Gegen die Naevusnatur insbes. Kothe, Arch. f. Dermatologie 68, 33 und 359, insbes. S. 365 ff.

4. Gottron, a. a. O. S. 205.

5. Zieber-Jakobi: Atlas und Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, 2. Aufl. 1928. Berlin-Wien, Urban und Schwarzenberg S. 159.

6. Vogt in Mschr. Psychiatr. 24,106.

7. so der Entdecker selbst.

8. Woltlos, Dermat. Zeitschrift 1908, XV, S. 329.

9 Kyrle, Histobiologie der Haut, Bild 1: Springer, Berlin 1925, S. 252 ff.

10. Juliusberg, u. a. vgl. Hb. XII, 3 S. 462.

11. Hedinger, Polland. vgl. Hb. a. a. O.

12. Frieboes, Beitrag zur Klinik und Histogenese der gutartigen Hautepitheliome. S. Karger 1912.

13. vgl. Gottron, a. a. O. S. 204.

14. G. Ricker und Joh. Schwalb, Die Geschwülste der Haut. S. Karger 1914.

15. „Fall I. Frieboes" a. a. O.

16. Bis 1933 gelangten etwa 30 Fälle zur Beobachtung.

17. Frieboes, Histopathologie S. 174.

18. Ricker und Schwalb, a. a. O.

19. vgl. Hb. XII, 3, S. 482.

20. vgl. Hb. XII, S. 455.

21. Taylor und Barendt: Three cases of adenome sebaceum in one family, Brit. Dermat. 1893.

22. Reitmann, Arch. f. Dermat-83, 177 (1907).

23. Fuhs, Arch. f. Dermat. 148, H_8 509-515 (1925).

24. Kerl, Ref.: Dermat. Zeitschr. 57,204 (1930).

25. Finnerud, Ref.: Arch. f. Dermat. 29,472 (1934).

26. Gottron, a. a. S. 205.

27. Siemens, Hb. III, S. 149.

28. Vgl. Zbl. 18,70.

29. Wiener dermat. Ges. 26. 1. 1998. Ref.: Arch. f. Dermat. 45,130 (1898).

30. Arch. f. Dermat. 58,177 (1901).

31. Arch. f. Dermat. 72,175 (1904).

32. Dermat. Zeitschr. 10, S. 537 (1903).

33. Ges. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten. Kiew 18. 5. 1926. Ref.: ZBl. 25,274 (1928).

34. Ref.: ZBl. 45,352 (1933).

35. Deutsche Dermat. Ges. Königsberg. 4.-10. 8. 1929. Ref.: Dermat. Zs. 57,207 (1930).

36. Österr. Dermat. Ges. 17. 5. 1934. Ref.: ZBl. 49,584 (1935).

37. vgl. L. Savatard, Brit. journ. of dermat. Bd. 34, Nr. 12 (1922).

38. Gottron, a. a. O. S. 204.

Lebenslauf.

Ich wurde am 25. November 1905 zu Braunfels als Sohn des Gerichtssekretärs Josef Härig und seiner Ehefrau Margarete, geb. Edel geboren. In Frankfurt a. Main besuchte ich von 1912 bis 1915 die Mittelschule, von 1915 bis 1925 das Lessing-Gymnasium daselbst. Nach bestandener Reifeprüfung studierte ich von S/S 1925 bis W/S 1928/29 in Frankfurt a. Main und Berlin Jurisprudenz, im W/S 1931 begann ich mit dem zahnärztlichen Studium. Am 22. Juli 1933 bestand ich die zahnärztliche Vorprüfung und am 31. August 1935 das zahnärztliche Staatsexamen. Am 6. Dezember 1935 promovierte ich an der Medizinischen Fakultät der Universität zu Berlin zum Dr. med. dent.

Will Härig.